Aus der Universitäts-Augenklinik zu Marburg.
Direktor: Prof. Dr. Stargardt.

Ein Fall von Haemangiom der Chorioidea mit Glaucom bei Naevus vasculosus des Gesichts.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
in der Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe der
Hohen Medizinischen Fakultät der Universität Marburg

vorgelegt von

Otto Schedtler
Medizinalpraktikant
aus Merxhausen, Bez. Kassel.

MARBURG 1926

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Aus der Universitäts-Augenklinik zu Marburg.
Direktor: Prof. Dr. Stargardt.

Ein Fall von Haemangiom der Chorioidea mit Glaucom bei Naevus vasculosus des Gesichts.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
in der Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe der
Hohen Medizinischen Fakultät der Universität Marburg

vorgelegt von
Otto Schedtler
Medizinalpraktikant
aus Merxhausen, Bez. Kassel.

MARBURG 1926

Gedruckt in der Hansa-Druckerei, KIEL, Brunswikerstraße 5.

Angenommen
von der medizinischen Fakultät Marburg
am 23. Dezember 1926.

Gedruckt
mit Genehmigung der Fakultät.
Referent: Herr Professor Stargardt.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Haemangiome der Chorioidea sind in der Literatur bisher nicht viele beschrieben. Ich konnte im Ganzen nur 26 Fälle zusammenstellen. Daher ist vorläufig jeder Fall wichtig genug, daß er veröffentlicht zu werden verdient. Besonders aber ist bisher nur über ganz wenige Fälle berichtet worden, die anatomisch untersucht sind. Um so bedeutsamer ist es, daß ich im Folgenden über einen Fall berichten darf, den mir Herr Professor Stargardt in liebenswürdiger Weise zur Verfügung gestellt hat, und der sowohl in klinischer Hinsicht viel Interessantes bietet, als auch dadurch von besonderem Wert ist, daß eine genaue histologische Untersuchung möglich war.

Am 23. März 1926 wurde das 16 jährige Dienstmädchen K. V. aus R. der Universitäts-Augenklinik wegen Augenschmerzen überwiesen.

Die **Anamnese** ergab Folgendes:

Vater tot, Mutter und Geschwister leben und sind gesund. Keine Augen- und Lungenerkrankungen in der Familie. Patientin war stets gesund, keine Kinderkrankheiten. Von Jugend an hat sie ein Haemangiom der rechten Gesichtshälfte. Als sie vor 2 Jahren einmal zufällig das linke Auge zuhielt, merkte sie, daß sie auf dem rechten Auge nichts sah. Sie kann nicht angeben, ob die Amaurose von Jugend an besteht. Vor 6 Wochen erkrankte Patientin mit Grippe und war 3 Wochen bettlägerig. Angeblich im Anschluß an die Grippe rötete sich das rechte Auge, es traten sehr starke Schmerzen oberhalb dieses Auges in der Gegend der rechten Stirnhöhle auf, die sich noch nicht verloren haben. Ein zugezogener Augenspezialarzt verordnete Tropfen und Salbe, ohne Erfolg. Es erfolgte daher Überweisung in die Klinik, wo folgender Befund erhoben wurde:

Der interne und neurologische Befund ist ohne Besonderheiten. Die Wassermann'sche Reaktion ist negativ.

Die rechte Wange ist fast vollkommen eingenommen von einem blaurötlichen, vasculösen Mal, das ziemlich scharf abgegrenzt ist. Es läßt nur etwa das untere Drittel der Wange frei, also den Bezirk, der embryonal dem Unterkieferfortsatz entspricht, greift etwa bis zur Mittellinie des Nasenrückens und der Oberlippe über, letztere etwas verdickend, und betrifft auch das Lippenrot,

Zahnfleisch und, mit der Mittellinie scharf abschneidend, den harten und den weichen Gaumen mit dem Zäpfchen. Zunge und Mundbodenschleimhaut sind frei. Ferner greift der Prozeß auf das rechte Unterlid und das mediale Drittel des rechten Oberlides über. Auch die Conjunctiva bulbi, des ganzen unteren Tarsus und des Oberlides, soweit die äußere Haut darüber ergriffen ist, zeigen erweiterte, vermehrte und geschlängelte Gefäße, ebenso die ganze Sclera.

Rechtes Auge: Die **Hornhaut** ist stark geschwollen und getrübt. An der Spaltlampe sieht man die Epithelien mit kleinen Vacuolen durchsetzt.

Die **Pupille** ist entrundet infolge mehrfacher hinterer Synechien. Sie ist sehr weit.

An der **Iris** fällt eine gewisse dunklere, bräunlichrote Verfärbung gegenüber links auf. Die Linse erscheint klar. Dagegen erkennt man bei seitlicher Beleuchtung im Glaskörper mehrere dicke, grau-weißliche Stränge, die von Gefäßen durchzogen sind. Fundus infolge der Hornhauttrübung nicht zu spiegeln.

Linkes Auge: Pupille reagiert prompt. Pupille etwas verzogen, oval; sonst linkes Auge äußerlich und innerlich o. B.

Tension: Rechts: 83 mm (Gew. 15 g)
Links: 20 mm (Gew. 10 g)

Eine zweimalige Entlastungstrepanation nach Elliot brachte keinen Erfolg und befreite die Patientin nicht von ihren Schmerzen. Es wurde daher die Enucleation vorgenommen, die gut verlief. Der Heilungsverlauf war ungestört, Patientin trägt heute bereits eine Prothese, mit der sie sehr zufrieden ist.

Der enucleirte Bulbus wurde in Celloidin eingebettet, sodann geschnitten und gefärbt.

Auf dem Schnitt erscheinen makroskopisch Cornea, Iris und Corpus ciliare nicht krankhaft verändert. Dagegen fällt die totale Ablösung der Netzhaut auf. Die Retina ist ungefähr im Bulbuszentrum T-förmig zusammengelegt und durchzieht als strichförmiger gerader Strang die Mitte des Schnitts von der Gegend des Sehnerveneintritts zur rückwärtigen Linsenmitte. Ober- und unterhalb dieses Strangs breitet sich, das Bulbusinnere ausfüllend, je eine homogene dichte Masse flächenhaft aus. Ihr liegt die abgelöste Netzhaut unmittelbar auf, während die Aderhaut den äußeren Rand

umzieht. An der Chorioidea erkennt man makroskopisch bereits eine deutliche Verdickung ihrer ganzen rückwärtigen Hälfte von scheibenförmiger Anordnung, die am stärksten in der Papillengegend wird. Von hier aus nimmt die Geschwulst nach vorn zu an Dicke allmählich ab, um dann in die unveränderten vorderen Aderhautabschnitte überzugehen. Die Aderhaut mißt an der dicksten Stelle 2,5 mm. Am Nervus opticus finden sich makroskopisch keine Besonderheiten.

Bei schwacher Vergrößerung zeigt sich Folgendes: Die Sclera erscheint nirgends verdickt oder verdünnt. Die Cornea ist durchsetzt von multiplen, kleinzelligen Infiltraten, in deren Umgebung Lumina kleinster Gefäße zu sehen sind. Auch am Limbus corneae fällt ein deutlicher Gefäß- und Zellreichtum auf. Der Schlemm'sche Kanal ist nur auf wenigen Schnitten getroffen. Sein Lumen erscheint plattgedrückt, doch nicht völlig eingeengt.

Die Vorderkammer fällt durch ihre geringe Tiefe auf. Sie ist angefüllt mit einem dünnen Exsudat, der Vorderkammerwinkel aufgehoben.

Die Iris ist an den Limbus corneae angedrängt. Sie weist außer einem gewissen Zellreichtum keine Besonderheiten auf, insbesondere sind die Gefäße nicht abnorm vermehrt.

Der Ciliarkörper ist reicher an Blutgefäßen als gewöhnlich, hat im übrigen regelrechte Form und Größe.

Die Aderhaut nimmt nach der rückwärtigen Hälfte hin an Dicke beträchtlich zu. Sie besteht da, wo sie verdickt ist, aus einem Convolut von strotzend mit Blut gefüllten Hohlräumen. Dünne Septen trennen die bluthaltigen Lumina voneinander. Irgendwelche Zellvermehrung ist nicht zu erkennen. Die besonders bei van Gieson-Färbung plastisch hervortretenden Gefäßknäuel haben durchweg das gleiche Kaliber. Nach der Beschaffenheit ihrer Wandungen sind sie zu den Capillaren zu rechnen. Nach vorn zu nimmt die Geschwulst an Dicke nach und nach ab und geht dann in normalstrukturiertes Aderhautgewebe über.

Die Netzhaut ist total abgelöst und durchzieht die Bulbusmitte als gerader Strang. Die anatomische Netzhautstruktur ist noch erkennbar, nur stellenweise ist Degeneration eingetreten. Durch die abgelöste Netzhaut in zwei Hemisphären geteilt, füllt das ganze Bulbusinnere eine gänzlich strukturlose homogene

Exsudatmasse an. Dieses subretinale Exsudat drängt Linse und Iris nach vorn und preßt die abgelösten Netzhautblätter dicht aneinander.

Vom Glaskörper sind keinerlei Reste mehr erhalten.

Der Sehnerv kommt auf einem Teil der Schnitte gut zur Darstellung. Eine Excavation der Papille kann man deshalb nicht sicher erkennen, weil die abgelöste Retina die Sehnerveneintrittsstelle überlagert und verdeckt. Doch zeigt sich wenigstens auf einigen Schnitten eine Ausbuchtung der Papillengegend, die wohl als glaucomatöse Excavation zu deuten ist.

Die histologische Untersuchung ergibt, daß es sich um ein echtes Angiom der Aderhaut handelt. An einen malignen Tumor ist angesichts des Fehlens jeglicher Vermehrung zelliger Elemente nicht zu denken.

Bevor ich nun in eine kritische Betrachtung der eigenen Beobachtung und der einschlägigen Literatur eintrete, möchte ich zunächst eine Zusammenstellung der hierher gehörenden Fälle aus der Literatur geben. Es lassen sich unter den insgesamt 26 Fällen drei Gruppen abgrenzen, von denen die erste sichere, die zweite fragliche Aderhautangiome enthält und die dritte das Vorhandensein von Aderhautveränderungen höchstens vermuten läßt, wenn sich auch sonst manche Gemeinsamkeiten finden.

Zur letzten Gruppe gehören 10, zur vorletzten 7 Fälle, während die erste Gruppe 9 Fälle umfaßt, zu denen der eigene hinzukäme, und auf die zunächst eingegangen werden soll.

Ausführlich beschreibt Panas[1]) in „Maladies des Jeux“ ein Aderhautangiom, das er bei einem 69jährigen Mann beobachtet hat. Anamnestisch wird ein Trauma erwähnt, das 4 Jahre zuvor das Auge traf. Vier Monate vor der Enucleation durch Panas hatte eine Iridocyclitis mit Drucksteigerung begonnen. Zwei Iridectomien waren erfolglos; nach der Enucleation fand Panas einen Tumor der Chorioidea nahe der Papille von abgeflachter, ovaler Form. Im Schnitt sah er zahlreiche, mit Blut gefüllte Hohlräume den Tumor bilden. Es war dann zu einer Verflüssigung des Glaskörpers gekommen. Panas hielt den Tumor für ein einfaches angioma chorioideae, ohne über Ursache und Entstehung etwas zu sagen. Von einem naevus vasculosus der Gesichts- oder Körperhaut wird nichts

berichtet, und es ist daher bei der sonstigen Gründlichkeit der Beschreibung anzunehmen, daß ein solcher nicht bestanden hat. Ohne nun ein endgültiges Urteil über die aetiologische Rolle des anamnestischen Traumas und der Iridocyclitis zu fällen, muß doch gesagt werden, daß dieser Fall, zumal ein naevus faciei nicht bestand, mit dem unsrigen nicht recht in Parallele zu bringen ist.

Auch die übrigen Fälle weichen in mancher Beziehung ab. So berichtet Tailor [2]), wie bei einem 34jährigen Mann seit 1 Jahr plötzlich Schmerzen im linken Auge auftraten mit Drucksteigerung, Amaurose, starrer, weiter Pupille und Atrophie der Iris. Nach der Enucleation sah man eine Aderhautgeschwulst, der eine geronnene, gallertige Masse — wohl ein Exsudat — auflag. Die Netzhaut war total abgelöst, die Iris lag der Cornea an. Der Tumor bestand auch hier aus weiten Hohlräumen mit Blut darin und wurde als reines Aderhautangiom angesehen. Auch hier fehlen Angaben über Teleangiectasien der Haut.

Ein weiterer, von Schieß [3]) veröffentlichter Fall liegt ähnlich.

Bei einem 14 1/2 jährigen Mädchen traten entzündliche Erscheinungen und Schmerzen im linken Auge auf. Die Untersuchung des enucleierten Bulbus ergab eine scheibenförmige Aderhautgeschwulst, die ihren Sitz nahe der Papille hatte. Die Netzhaut war abgelöst, die Vorderkammer flach. Der Sehnerv war im Schnitt nicht sichtbar. Mikroskopisch bestand der Tumor aus unregelmäßigen, strotzend mit Blut gefüllten Kammern, deren Wände dünne Septen mit großkernigen Zellen bildeten. Die Diagnose lautete: Cavernöses Aderhautangiom.

In Giulini's [4]) Fall war es bei einem 28jährigen Mann ohne ersichtlichen Grund plötzlich zu Schmerzen, Rötung und Verminderung der Sehschärfe auf dem linken Auge gekommen. Die Untersuchung ergab: Status glaucomatosus; bei der Spiegelung wurde ein grau-rötlicher Reflex und eine undulierende Membran gesehen. Da inzwischen völlige Amaurose eingetreten war, wurde die Enucleation vorgenommen. Giulini fand einen grau-roten Tumor der Aderhaut, etwa 3 mm von der Papille entfernt, der ganz aus cavernösen, blutgefüllten Räumen zusammengesetzt war. Zellige

Elemente fehlten. Die Netzhaut war abgelöst, histologisch nicht alteriert. Der Sehnerv war unverändert. Dagegen wies die Iris cystische Höhlungen und Gefäßverdickungen auf. Der Befund wurde als reines Aderhautangiom gedeutet.

Sehr ausführlich beschreibt Steffens[5]) ein von ihm beobachtetes Aderhautangiom, dessen Träger ein 19jähriger Bauer war. Das seit Kindheit amaurotische linke Auge wurde enucleiert und wies einen an der Oberfläche verknöcherten Aderhauttumor auf, der sich in der Umgebung der Papille nach drei Seiten hin flächenhaft ausdehnte. Die Hauptmasse des Tumors bildeten große, strotzend mit Blut gefüllte Hohlräume. Zellanhäufungen bestanden nicht. In der Umgebung der Papille an der Innenfläche des Tumors war Ossifikation eingetreten. Die Geschwulst hatte zur Bildung eines subretinalen Exsudats und totaler, trichterförmiger Amotio retinae geführt. Die Papille war glaucomatös excaviert, der Opticus atrophisch. Der Patient zeigte ferner Teleangiectasien des Gesichts.

Wagenmann[6]) hat zwei Fälle von Aderhautangiom beschrieben. Der erste betraf einen 50jährigen Tischler, der links stets amaurotisch war und einen Naevus vasculosus an der linken Wange hatte. Der Bulbus zeigte sich nach der Enucleation im Ganzen etwas verkleinert. Die Netzhaut war total abgelöst, degeneriert. Auch hier fand sich ein subretinales Exsudat, das sich auch auf den vorderen Bulbusteil erstreckte. Im hinteren Bulbusraum saß eine scheibenförmige Aderhautgeschwulst, die von zahllosen, dicht zusammengelagerten Gefäßen gebildet wurde. Das Stroma war kernarm. Dem Tumor lag auf der inneren Oberfläche eine Platte von echtem Knochengewebe auf. Der Opticus war atrophisch, die Papille ampullenförmig excaviert.

Bei dem zweiten von Wagenmann[7]) veröffentlichten Fall ist bemerkenswert, daß der Patient kurz vor der Beobachtung einen Unfall erlitten hatte, an den sich entzündliche Erscheinungen am rechten Auge anschlossen. Die Aderhautgeschwulst saß am hinteren Pol, bestand ganz aus Gefäßen und hatte zu Amotio retinae geführt. Der Mann trug an der rechten Thoraxhälfte einen kleinen Naevus vasculosus. Das Gesicht war frei von Teleangiectasien. Wagenmann glaubte, daß

der Tumor congenitaler Natur war, zumal die deutliche Opticusatrophie und Excavation der Papille sicher älteren Datums waren als der erwähnte Unfall.

Wagenmann erwähnt noch einen von Jennings Milles[8]) bekanntgegebenen Fall von Aderhautangiom, den ich nach ihm zitiere. Es handelte sich um einen 16jährigen Knaben, dessen rechte Gesichtshälfte von einem Naevus vasculosus eingenommen war. Das rechte Auge war amaurotisch und wurde enucleiert. Histologisch fand man einen Aderhauttumor im hinteren äußeren Augenabschnitt, der sich als einfaches Angioma cavernosum erwies. Die Netzhaut war total abgelöst und degeneriert.

Ebenfalls nur im Auszug steht mir der nächste, von Lawford[9]) beschriebene Fall zur Verfügung. Er liegt ähnlich wie die vorigen. Es bestand eine angeborene Aderhautgeschwulst, die als Naevus der Aderhaut bezeichnet wird. Gleichzeitig war ein Naevus der gleichen Gesichtsseite vorhanden. Netzhautablösung und subretinale Blutung vervollständigen das Bild des Aderhautangioms, wie wir es bereits bei den übrigen Fällen kennen lernten.

Während der selbstbeobachtete und die neun vorstehend beschriebenen Fälle sämtlich einwandfreie Aderhautangiome mit histologisch gesicherter Diagnose darstellen, finden sich in sieben weiteren Veröffentlichungen wohl Veränderungen der Aderhaut ähnlicher Natur, die jedoch nicht sicher als Aderhautangiome bezeichnet werden können.

Hierher gehört zunächst die von Nordenson[10]) bei einem 11jährigen Mädchen beobachtete Geschwulst der Chorioidea, deren Oberfläche verknöchert war, und deren Stroma stellenweise sehr reichlich mit Spindelzellen durchsetzt war. Nordenson schwankte bei der Beurteilung des Befundes zwischen der Diagnose: Angiosarcom und reines Aderhautangiom. Immerhin paßt das Vorkommen von zahlreichen Spindelzellen und die Verknöcherung der Tumoroberfläche eher zum Bilde des Angiosarcoms als dem der gutartigen Gefäßgeschwulst. Es erscheint nicht angängig, das relativ häufige Sarcom der Aderhaut in diesem Falle auszuschließen.

Anders liegt der von Schirmer[11]) 1860 publizierte Fall, der erste dieser Art, der bekannt wurde.

Ein 36jähriger Mann mit beiderseitigen ausgebreiteten Teleangiectasien im Gesicht, die auf den linken Augapfel übergriffen, bekam ein linksseitiges, fast absolutes Glaucom. Am Augenhintergrund fiel eine deutliche dunklere Färbung auf. Ferner fanden sich Varicositäten der Netzhautvenen, sowie totale Excavation der Papille; das andere Auge war normal. Die Vermutung liegt nahe, daß auch Teleangiectasien der Aderhaut vorgelegen haben, wenn auch wohl von einer regelrechten Gefäßgeschwulst nicht gesprochen werden kann.

Der von Schirmer erwähnte Fall Mackenzie's [12]) war ausgezeichnet durch einseitigen Hydrophthalmus, Naevus faciei der gleichen Seite mit Auftreten von epileptiformen Anfällen. Außer der Vergrößerung des Bulbus fiel starke Schlängelung der Retinalvenen und eine gewisse dunkle Färbung des Hintergrundes auf, die wohl Folge von Gefäßerweiterungen in der Aderhaut war. Die epileptiformen Erscheinungen dürften Ausdruck einer intracraniellen Gefäßanomalie nach Art des Angioma racemosum sein, wie sie auch in dem später zu erwähnenden Fall Horrocks [19]) zu vermuten sind.

R. Salus [13]) hat auf zwei Fälle ähnlicher Art aufmerksam gemacht.

Bei einem 45jährigen Mann sah er einen großen Naevus flammeus der linken Wange, der halbseitig abgegrenzt war. Lider und Bulbus waren mit davon befallen. Hydrophthalmus bestand nicht, dagegen frisches Glaucoma simplex links. Die Untersuchung des Augenhintergrundes war so erschwert, daß kein Urteil über den Befund möglich war.

Der zweite, ganz analoge Fall [14]) betraf einen 57jährigen Patienten mit einem Naevus der linken Gesichtshälfte, der die Lider und Conjunctiva bulbi mitergriffen hatte. Auch hier lag ein Glaucoma simplex vor. Am Hintergrund stellte Salus Teleangiectasien der Aderhaut fest.

Der von Beltmann zitierte Fall von Simeon Snell [15]) gehört ebenfalls hierher. Es handelte sich um Erhöhung des intraocularen Drucks bei gleichseitigem Naevus vasculosus des Gesichts. Der Hintergrund zeigte wieder Verdickungen der Aderhaut, die aus Gefäßen bestanden.

Endlich sei noch Ginzburg's [16]) Arbeit hier angeführt, der kürzlich einen Fall von Glaucom und Feuermal beschrieben hat. Er sah bei einem 33jährigen Mann eine stark vermehrte Tension des rechten Auges und glaucomatöse Excavation bei gleichseitigem Naevus flammeus des Gesichts. Die Netzhaut war intakt, nicht abgelöst. An der Aderhaut war ein stark geschlängeltes, erweitertes und gestrecktes Aderhautgefäß sichtbar, also ein Befund, der die Diagnose' Aderhautangiom' nicht ohne weiteres gestattet, aber den Zusammenhang zwischen Teleangiectasien der Haut und solchen der Aderhaut deutlich macht.

Die letzten 10 Fälle aus der Literatur, über die ich jetzt berichten will, weisen sämtlich keine Aderhautveränderungen auf, wenigstens soweit sie in vivo erkennbar sind.

Histologisch untersucht ist davon nur ein Fall von Safar [17]).

Bei einem 28jährigen Mann lag ein systematisierter Naevus flammeus des Gesichts und Körpers vor, der beide Lider ergriffen hatte. Seit Geburt bestand außerdem starker rechtsseitiger Hydrophthalmus mit Druckerhöhung auf 70 mm Hg. Das rechte Auge wurde enucleiert. Histologisch zeigten sich vermehrte und erweiterte Gefäße am Ciliarkörper und Limbus corneae, Verengerung des Lumens des Schlemm'schen Kanals, keine Veränderungen der Aderhaut. Es fand sich also zwar kein Angiom in der Aderhaut, wohl aber in einem anderen Teil der Uvea, nämlich dem Ciliarkörper.

Beltmann [18]) wies 1904 an Hand eines Falles auf die Zusammenhänge zwischen Naevus flammeus und intraocularer Drucksteigerung hin. Er fand bei einem 22jährigen Patienten ausgedehnte Teleangiectasien im Gesicht, die auf beide Augäpfel übergriffen. Da zugleich beiderseits Hydrophthalmus in vorgeschrittenem Stadium bestand mit Druckerhöhung und Excavation der Papille, dachte er an einen ursächlichen Zusammenhang zwischen der Mißbildung im Gesicht und der Drucksteigerung in den Augen und vermutete, daß wohl erweiterte Gefäße im Augeninneren vorliegen müßten, die bei der Untersuchung nicht festzustellen waren.

Er erwähnt dann u. a. einen von Horrocks [19]) beobachteten Fall, in dem bei einem 9jährigen Mädchen rechtsseitiger Naevus flammeus faciei bestand mit

Gruppen erweiterter vorderer Ciliarvenen, Megalocornea rechts. Ob eine Drucksteigerung vorlag, läßt sich aus dem Bericht nicht schließen. Doch wurde starke Schlängelung der Retinalvenen gesehen. Der Patient litt außerdem an epileptiformen Anfällen und entspricht insofern dem oben zitierten Fall von Mackenzie.

Es ist sodann noch auf den Befund einzugehen, den Elschnig [20]) bei einem 23jährigen Mann erhob. Träger eines Naevus flammeus der linken Gesichtsseite, der auf den linken Bulbus übergriff, litt der Patient seit Geburt an linksseitigem Hydrophthalmus mit Druckerhöhung und glaucomatöser Excavation. Elschnig vermutete Teleangiectasien der Aderhaut als Ursache der Drucksteigerung, vermochte aber im Spiegelbild an der Aderhaut nichts dergleichen nachzuweisen.

Wenig später konnte Nakamura [21]) in Elschnig's Klinik eine ganz ähnliche Beobachtung machen. Er fand bei einem 4monatigen Kind ein ausgedehntes Feuermal rechts, zugleich Verdickung des Schädelknochens dieser Seite und rechtsseitigen Hydrophthalmus. Ebenso wie in Elschnig's Fall lieferte jedoch der Befund am Hintergrund keinen Beweis für Teleangiectasien in der Aderhaut.

Ich finde dann noch ein Referat einer Arbeit von Komoto [22]), der eine 64jährige Patientin untersuchte, die einen Naevus flammeus der rechten Gesichtsseite und seit 15 Jahren ein rechtsseitiges Glaucom hatte. Der Naevus griff auch auf den äußeren Augapfel über. Sonstige abnorme Befunde, insbesondere an der Aderhaut wurden nicht festgestellt.

Bei einem 26jährigen Mann fand Freese [23]) die gleiche Kombination von Naevus vasculosus der Lider mit vorgeschrittenem Hydrophthalmus der gleichen Seite. Er nahm an, daß eine Sympathicusstörung vorliege, die in gleicher Weise die Gefäße des Augeninnern wie die der äußeren Haut der Lider betroffen habe.

Cuperus [24]) beschrieb bei einem Patienten einen Naevus der rechten Gesichtshälfte mit angiomatösen Veränderungen des rechten Unterlides. Das rechte Auge war hydrophthalmisch, zeigte glaucomatöse Excavation der Papille. Cuperus dachte daran, daß ein Angiom im Bereich der Aderhautgefäße vorliegen könne, ohne einen Beweis dafür zu haben.

Aus dem kurzen Referat über den Fall von Duschnitz [25]) geht nur hervor, daß es sich um ein einseitiges jugendliches Glaucom mit Naevus flammeus der gleichen Gesichtsseite gehandelt hat. Ueber etwaige Befunde an der Aderhaut ist nichts zu erfahren.

Endlich sei hier noch einer Bemerkung in der Arbeit von Ginzburg [26]) gedacht über eine Beobachtung, die Zaun an einem 5 Monate alten Kinde machte. Ein Naevus flammeus des Gesichts und gleichseitiger Hydrophthalmus waren auch hier vorhanden, und besonders merkwürdig war, daß die glaucomatösen Erscheinungen je nach dem Grad der Gefäßfüllung am Kopf wechselten — bei stärkerer Blutfüllung zunahmen und umgekehrt.

Damit sind die einschlägigen Arbeiten erschöpfend zusammengefaßt. Wir sehen, daß die Gefäßgeschwulst der Aderhaut eine immerhin sehr seltene Affektion darstellt.

Daß in einer so großen Anzahl der Fälle wie in dem eigener Beobachtung, gleichzeitig eine Gefäßanomalie der äußeren Haut angetroffen wurde, ist nicht nur merkwürdig und interessant, sondern wirft auch ein Licht auf die Art und Entstehung von Angiomen der Aderhaut. Müssen wir doch danach annehmen, daß wir es ausnahmslos mit angeborenen Mißbildungen zu tun haben, die nur in Ausnahmefällen Tendenz zum Wachstum haben. Aber wir können auch mit Rücksicht auf die obenstehenden Erfahrungen sagen, daß das Aderhautangiom, wie die Gefäßanomalien des inneren Auges überhaupt, keineswegs nur harmlose Mißbildungen darstellen, sondern im Gegenteil in den meisten Fällen zu Drucksteigerung, Hydrophthalmus und Verminderung bezw. Verlust des Sehvermögens führen. Unter den 26 Fällen aus der Literatur führten 23 zu Glaucom, bezw. Hydrophthalmus. Auf welche Weise das Bild des Glaucoms dabei zustande kommt, ist für den größten Teil der Fälle ziemlich eindeutig. Wird es doch leicht verständlich, daß der Gehalt der Chorioidea an abnorm weiten und zahlreichen Gefäßen zu vermehrter Absonderung intraocularer Flüssigkeit unschwer führen kann, wie das auch von Beltmann, Elschnig und Nakamura betont wurde. Auch das häufige Vorkommen von subretinalen Exsudaten ist ein Beweis für die Richtigkeit dieser Ansicht. In den

10 Fällen von Aderhautangiom wurde fünf Mal eine subretinale Flüssigkeitsausscheidung beobachtet.

Safar ist an Hand seines Falles der Ansicht Elschnig's über das Zustandekommen des Glaucoms bei Naevus vasculosus entgegengetreten und sieht die Ursache der Drucksteigerung lediglich in Verlegung und Verengerung des Lumens des Schlemm'schen Kanals. In der Tat fand Safar in seinem Fall keinerlei Veränderungen der Aderhautgefäße. Dagegen beschreibt er abnorm zahlreiche und weite Gefäße im Gebiet des Ciliarkörpers und des Limbus corneae. Es ist nun naheliegend, daß in diesem Falle die causa movens der Druckerhöhung die übernormal weiten und zahlreichen Gefäße des Ciliarkörpers waren. Es bleibt dabei unbestritten, daß die Behinderung des Flüssigkeitsabflusses aus dem Schlemm'schen Kanal drucksteigernd auch in diesem Falle gewirkt hat, doch scheint mir das erst als sekundäre Erscheinung in Betracht zu kommen, denn es ist doch wohl so, daß zunächst die abnormen Gefäße durchlässig werden, dadurch die innere Augenflüssigkeit sich vermehrt und dann erst durch Fortpflanzung des Flüssigkeitsdrucks der Schlemm'sche Kanal eingeengt wird und nach Art eines circulus vitiosus die Wasserabfuhr noch mehr stockt.

Auffallend bleibt nun, daß auch die Fälle, in denen intraoculare Gefäßanomalien nicht festzustellen waren, mit Drucksteigerung einhergehen. Man kann das als Beweis dafür ansehen, daß eben doch Veränderungen der Gefäße im Sinne der Teleangiectasie bestanden, die sich dem Blick des Untersuchers entzogen. Denn von den 27 insgesamt in Betracht kommenden Fällen sind nur 12 — darunter der selbstbeobachtete — pathologisch-anatomisch untersucht, bei den übrigen könnten also sehr wohl Teleangiectasien im Augeninneren vorgelegen haben, deren Erkennung die klinische Untersuchung nicht ermöglichte.

Nach allem kann kein Zweifel sein, daß Aderhautangiom und Glaucom einerseits, Naevus vasculosus faciei und intraoculare Gefäßanomalien mit Glaucom andererseits aufs engste zusammengehören. Es ist bekannt, daß angeborene Gefäßmißbildungen von der Art des Naevus vasculosus ganz ausgesprochen zu Multiplizität neigen, und es wäre daher gezwungen, in den in Rede stehenden Fällen den Zusammenhang der

Erscheinungen an Haut und Augen nicht anzuerkennen. Das erhellt ja auch rein ziffernmäßig daraus, daß von 27 Fällen = 24 zu Glaucom führten, 22 gleichzeitig Gefäßmißbildungen der Gesichts- bezw. Körperhaut zeigten.

Erwähnt sei noch, daß interessanter Weise in unserem Falle der Naevus der Gesichtshaut ziemlich genau dem Versorgungsgebiet eines Nerven entspricht, und zwar des I. u. II. Trigeminusastes. Es ist das eine Beobachtung, die schon vielfach gemacht wurde, und die daher zur Aufstellung der neuropathischen Theorie vom Ursprung der Feuermäler (Bärensprung, Th. Simon) geführt hat, im Gegensatz zu Virchow's Ansicht, daß sich Naevi wohl immer im Bereich embryonaler Spalten finden. Bei den übrigen hier angeführten Fällen sind allerdings ähnliche Beobachtungen nicht berichtet worden.

Kurz zusammengefaßt ergibt sich, daß in den 27 Fällen die Kombination von Teleangiectasien im Augeninneren, Glaucom und Feuermal der Haut 20 Mal vorkam. In drei Fällen fand sich keine Drucksteigerung, in 5 Fällen fehlten Teleangiectasien der äußeren Haut. Die Mehrzahl der Beobachtungen wurde an Personen unter 30 Jahren gemacht.

Als abschließendes Ergebnis läßt sich Folgendes sagen:

Teleangiectasien der inneren Augengefäße kommen in relativ seltenen Fällen vor, meist bei gleichzeitigen Gefäßerweiterungen der Gesichts- oder Körperhaut. Es werden regelrechte Gefäßgeschwülste der Aderhaut beobachtet und auch mehr isolierte teleangiectatische Mißbildungen. In sehr vielen dieser Fälle geht die Affektion mit Drucksteigerung und Bildung von Hydrophthalmus einher und gefährdet ernstlich die Sehkraft des betroffenen Auges.

Zum Schluß fühle ich mich verpflichtet, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Stargardt für die Ueberlassung des Falles meinen ergebensten Dank zum Ausdruck zu bringen, und möchte ferner nicht versäumen, Herrn Assistenzarzt Dr. Schilling für sein Interesse an der Arbeit ergebenst zu danken.

Literatur-Verzeichnis

1) Panas, Traité des maladies des Jeux, Tome I, p. 421.—
2) Tailor, Annal. di ottalm. XXIII. 1894, p. 18.—
3) Schiesz-Gemuseus, Arch. f. Ophthalm. XXXIV. p. 240.—
4) Giulini, Arch. f. O. XXXVI. p. 247.—
5) Steffens, Klin. Monatshefte f. Augenheilk. Bd. 40. p. 113.—
6) Wagenmann, A. f. O. LI. p. 532.—
7) „ „ , Ber. üb. d. 31. Versamml. d. dt. ophthalm. Gesellsch. z. Heidelberg, 1903.—
8) zit. nach Wagenmann, A. f. O. LI. p. 532.—
9) Lawford, Ophthalm. Review 1885.—
10) Nordenson, A. f. O. XXXI, p. 59. –
11) Schirmer, A. f. O. VII, 1860, p. 116.—
12) Mackenzie, Clinical Society Transact. Vol. XII. p. 162.—
13) Salus, Klin. Monatsh., Bd. 71, p. 315.—
14) „ , Klin. Monatsh., Bd. 71, p. 315.—
15) Snell, British Medical Journal, 10. VII. 1886.—
16) Ginzburg, Klin. Monatsh., Bd. 76, 1926.—
17) Safar, Ztschr. f. Augenheilk., Bd. 51, p. 302.—
18) Beltmann, A. f. O. LIX. 1904.—
19) Horrocks, zit. nach Beltmann (18).—
20) Elschnig, Ztschr. f. Augenheilk., Bd. XXXIX. p. 189.—
21) Nakamura, Klin. Monatsh., Bd. LXIX. p. 312.—
22) Komota, ref.: Klin. Monatsh., Bd. LXIX. p. 158.—
23) Freese, ref.: Klin. Monatsh., Bd. LXV. p. 922.—
24) Cuperus, ref.: Klin. Monatsh. 1909, p. 334.—
25) Duschnitz, ref.: Klin. Monatsh., Bd. LXX. p. 404.—
26) zit. nach Ginzburg (16).—

Lebenslauf

Zu Merxhausen, Bez. Kassel, wurde ich, Otto Schedtler, als Sohn des Sanitätsrats Dr. Hermann Schedtler, am 19. März 1903 geboren.

Ich besuchte 9 Jahre das Humanistische Landesgymnasium zu Corbach i. Waldeck, studierte 10 Semester Medizin in Marburg und München und vollendete am 30. Juni 1926 das Medizinische Staatsexamen zu Marburg a. d. Lahn. Seitdem bin ich als Medizinalpraktikant an der Medizinischen Klinik zu Marburg tätig.